FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1948

THESE N° 78

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Wolf KAHAN

Né le 30 Novembre 1910. à Varsovie (Pologne)

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19..

28 JAN 1948

LES CHORÉES PROLONGÉES

Président : M. DEBRE, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1948

SERIALS

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1948

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Wolf KAHAN

Né le 30 Novembre 1910. à Varsovie (Pologne)

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19..

LES CHORÉES PROLONGÉES

Président : M. DEBRE, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1948

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, A. Couvelaire, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon.

DOYEN ..... LÉON BINET.
Membre de l'Institut

ASSESSEUR. ..... JEAN VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ff OLIVIER.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Biologie médicale	VERNE.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Cliniques chirurgicales	BROCQ. CADENAT. MONDOR. QUENU.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	LEVEUF.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.).
Clinique des maladies infectieuses	ff MOLLARET.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Cliniques médicales	BENARD (H.). CHABROL. HARVIER. LIAN.
Clinique médicale propédeutique	P. VALLERY-RADOT.
Clinique de Neuro-chirurgie	VINCENT (Cl.).
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL. LEVY-SOLAL. PORTES.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (Et.).
Clinique urologique	FEY.
Embryologie	GIROUD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	ALAJOUANINE.
Histologie	CHAMPY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	BESANÇON(JUSTIN)
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Hygiène et médecine préventive	JOANNON.
Médecine du Travail	DUVOIR.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT (E.).
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.

	MM.
Pathologie exotique	LAVIER.
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie et thérapeutique générales	ff DE GENES.
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD.
Physiologie	BINET (Léon).
Problèmes alimentaires (*chaire à titre personnel*)	RICHET (Charles)
Puériculture	LELONG.
Radiologie médicale	DESGREZ (H.).
Stomatologie	DECHAUME.
Physique médicale	STROHL.
Technique chirurgicale	MOULONGUET.
Thérapeutique	LAROCHE (G.).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*), HALPHEN (*O. R. L.*), JAYLE M. (*Chimie médicale*), Mlle J. LEVY (*Pharmacologie*), OLIVIER (*Anatomie*).

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	CORDIER. DELMAS. N.. ff DEBEYRE.
Anatomie pathologique	DELARUE. Mlle GAUTHIER-VILLARS.
Bactériologie	BONNET. FASQUELLE.
Biochimie médicale	ETTORI. SCHAPIRA.
Dermato syphiligraphie	DEGOS.
Histologie	COUJARD. DESCLAUX.
Hydrologie	DEBRAY.
Hygiène	BOYER. DEPARIS.
Médecine légale	DESOILLE.
Neurologie	DE SEZE.
Obstétrique	DIGONNET. MAYER. SUREAU. VARANGOT.
Ophtalmologie	OFFRET.
Oto-rhino-laryngologie	AUBIN.
Parasitologie	BRUMPT, L. C.
Pathologie chirurgicale	FEVRE. HUGIER. LEGER. MERLE d'AUBIGNÉ

	MM.
Pathologie chirurgicale	PADOVANI. PATEL. ROUX. RUDLER. SICARD.
Pathologie expérimentale	MERKLEN.
Pathologie médicale	BROUET. CACHERA. DECOURT. DREYFUS (G.). FAUVERT. GARCIN. HAMBURGER. KOURILSKY. LAMY. LENEGRE. MARCHAL. MAURIC. SOULIE.
Pédiatrie	LAPLANE. MARIE (J.).
Pharmacologie	CHEYMOL.
Physiologie	BARGETON. PARROT.
Physique médicale	DJOURNO.
Psychiâtrie	BARUK.
Thérapeutique Agr. ch. d'ens.	BROUET.
Urologie	COUVELAIRE, R.

III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*), VAUDESCAL (*Obstétrique*).

IV. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Clinique chirurgicale	AMELINE.
	BASSET.
	DE GAUDART D'ALLAINES.
	FUNCK-BRENTANO.
	GATELLIER.
	MENEGAUX.
Clinique médicale	BARIETY.
	BOULIN.
	CHEVALLIER.
	COSTE.

	M.
Clinique médicale	DE GENNES.
	HAGUENAU.
	MOLLARET.
	MOUQUIN.
	TURPIN.
Clinique obstétricale	ECALLE.
	LACOMME.
Clinique ophtalmologique	RENARD.
Clin. otho-rhino-laryngologique	HALPHEN.

V. — CHARGES DE COURS

	M.
Radiologie	LEDOUX-LEBARD.

	MM.
Secrétaire de la Faculté	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint	M. BRISSIAUD.

Bibliothécaire en Chef ..	Dr A. HAHN.
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinons émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549220_0100

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

Qu'elle trouve ici l'expression de ma piété filiale et de ma profonde reconnaissance pour les sacrifices sans bornes qu'elle s'est imposés pour moi.

A MA SŒUR

En témoignage de la tendre affection et de l'estime que je lui porte.

A TOUS MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRE

Professeur de la Chaire de Clinique
des Maladies des Enfants
Médecin des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait l'honneur de bien vouloir accepter la présidence de cette thèse.

Nous lui exprimons l'hommage de notre respectueuse et profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LÉON BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail et fourni les principaux documents.

Qu'il trouve ici le témoignage de toute notre gratitude pour la bienveillance qu'il nous a manifestée.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL-GUILLAUME LOUIS

Directeur de l'Ecole de Plein Exercice de Médecine
et de Pharmacie de Tours

Chirurgien-Chef de l'Hôpital Bretonneau

Commandeur de la Légion d'Honneur

LES CHORÉES PROLONGÉES

Nous nous proposons d'étudier les chorées prolongées sur le conseil de M. L. Babonneix, qui, avec M. P. Guilly, a consacré récemment à ce sujet un mémoire auquel nous ferons de nombreux emprunts.

Jusqu'à ces dernières années, l'existence de chorées prolongées persistantes, c'est-à-dire de chorées de Sydenham, durant beaucoup plus que d'habitude, n'a guère retenu l'attention, et on ne trouve, dans les auteurs, à leur sujet, que de rares et parcimonieuses explications.

Voici, par exemple, ce que disent les classiques français.

D'après F. Barbier, la guérison de la chorée n'est pas toujours complète.

Georget parle de tics convulsifs de la face, des yeux, des paupières, qui lui succèdent. On peut dire que ce sont là des véritables chorées partielles, qu'on rencontre quelquefois également dans les muscles qui meuvent la tête, dans ceux d'un membre. Les chorées partielles, primitives ou consécutives, sont plus souvent incurables que les chorées générales...

Cadet de Gassicourt étudie deux cas personnels ayant duré, l'un six et l'autre neuf mois.

Ch. Leroux se contente de dire que la durée de la chorée « oscille entre six semaines et trois mois, que, quelquefois, elle se prolonge davantage ».

MM. V. Hutinel et L. Babonneix distinguent, dans la chorée chronique des enfants, plusieurs groupes de

faits, dont ceux où, à une chorée aiguë succède une chorée chronique (A. CHAUFFARD). Mais, dans ce cas, il s'agit de chorée chronique apparue chez une ancienne choréique et nullement de chorée prolongée.

M. R. CRUCHET a vu « des chorées de Sydenham persister, malgré tous les traitements, plus de trois mois... ».

MM. M. KLIPPEL et M. P. WEIL, dans leur article, rappellent qu'il est des formes prolongées pouvant « durer trois ou quatre mois et davantage, et qui ont été bien étudiées par CLAUDE ».

Pour MM. E. WEILL et MOURIQUAND : « La durée moyenne de la chorée est de un à trois mois... mais elle peut être beaucoup plus longue. Il en est qui deviennent chroniques ».

M. L. RIMBAUD signale, enfin, dans son excellent précis, les « formes traînantes qui se prolongent trois à quatre mois et plus... ».

On ne trouve pas beaucoup plus de renseignements chez les auteurs allemands, sauf chez CRAMER.

Pour VOGEL, « ce n'est que d'une manière fort exceptionnelle qu'il persiste pendant des années ou pendant la vie entière des tremblements de quelques groupes musculaires, surtout de la face ».

D'après STEINER, la durée moyenne de la chorée « est de quatre à neuf semaines, mais il se présente des cas exceptionnels dans lesquels l'affection dure pendant toute la vie ».

Selon L. UNGER, la maladie dure, en général, deux ou trois mois, mais « les troubles morbides peuvent persister pendant un an et même davantage ».

Pour OPPENHEIM, la maladie a une durée moyenne de deux à trois mois, mais assez souvent elle se prolonge davantage, de six mois à un an; tout à fait excep-

tionnellement, elle persiste une ou plusieurs années ou prend les caractères d'une affection chronique.

De l'avis de M. THIEMLICH, la durée totale peut varier d'un mois et demi-deux mois à six-huit mois. « Une maladie durant plus longtemps, un à deux ans, est assurément possible, mais doit toujours éveiller le soupçon qu'il s'agit, non d'une vraie chorée mineure, mais d'une chorée symptomatique ».

Beaucoup plus explicite, CRAMER consacre presque une page à des chorées prolongées, auxquelles il reconnaît une origine psychique et qu'il guérit par l'isolement. Elles frappent des enfants sains, mais que les parents, dans leur sollicitude, ne peuvent se décider à laisser tranquilles, dont le traitement est, à chaque instant, interrompu ou modifié, qui sont renvoyés trop tôt à l'école ou qui sont punis, leurs mouvements involontaires étant considérés comme volontaires. Dans ces chorées prolongées, les mouvements ne cessent pas complètement, mais rétrocèdent pour se localiser à l'extrémité distale des membres et aux muscles péribuccaux; il s'y joint de l'hypotonie et quelques troubles cardiaques, une légère hyperthermie vespérale.

Parmi les auteurs anglais nous ne citerons que WEST. Si la guérison, dans les cas les moins graves, est quelquefois complète en un mois, les mouvements convulsifs persistent dans d'autres, pendant une période de plusieurs mois ou même plus.

Des auteurs suisses, nous ne retiendrons que d'ESPINE et PICOT, qui signalent, sans y insister, la persistance de la chorée sous forme de tics limités, et reproduisent, à ce sujet, les remarques de LEROUX.

Les auteurs italiens seront représentés par R. SIMONINI, pour qui le passage à l'état chronique est rare, mais qui ne semble pas mentionner les chorées prolongées.

Est-ce à dire que les chorées prolongées n'aient encore fait l'objet d'aucune étude ? En aucune façon.

En 1907, MM. Jules Voisin, Roger Voisin et Hacé de Lépinay rapportent deux cas de chorée chronique de l'enfance. Si le premier ressortit sans contestation possible à une encéphalopathie infantile, le second est d'interprétation plus malaisée : deux arguments plaident pourtant en faveur d'une chorée de Sydenham prolongée : le début, à sept ans, de mouvements involontaires qui, depuis lors, n'ont plus cessé et le fait que, aussi bien à l'hôpital Trousseau qu'aux Enfants-Malades, on a fait le diagnostic de chorée et même de chorée molle; en faveur de ce diagnostic, milite encore l'absence de tout antécédent héréditaire.

En 1909, paraît le cas de Brissaud et Gy : père paralytique général; mère fort nerveuse et présentant fréquemment des crises paraissant être de nature hystérique. Ils ont six enfants, dont quatre sont morts en bas âge de méningite, une fille âgée de seize ans est en bonne santé. La malade qui est leur sixième enfant, présente des convulsions à trois ans; « méningite » à quatre, suivie de crises comitiales; à cinq ans, « première attaque de chorée », ayant duré deux ans. A quatorze ans, récidive, avec mouvements involontaires, qui, au bout d'un certain temps, reprennent une grande intensité et, depuis ce moment, n'ont jamais cessé.

Ultérieurement, d'abord signes évoquant l'idée de sclérose en plaques, puis paralysie générale typique. Cette paralysie générale a d'abord revêtu le masque de la chorée, puis de la sclérose en plaques, et ce n'est que plusieurs années après le début de l'affection que la paralysie générale a pu être dépistée.

Le Professeur M. Claude a étudié, à plusieurs reprises, les chorées prolongées. Après avoir rapporté les cas antérieurs, il en présente, à la Société de Neurologie

de 1909, deux nouveaux, où la chorée était non seulement anormalement persistante, mais encore se compliquait de troubles organiques; dans le premier, exagération du réflexe rotulien droit et signe de l'orteil du même côté; dans le second, hypotonie du membre supérieur gauche, paralysies anciennes des III[e] et VII[e] paires, diplopie transitoire au moment où se produisent des accès de céphalée avec étourdissements, exagération des réflexes et faiblesse relative des membres du côté gauche, et, surtout, lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. Pour lui cette forme se distingue de la chorée héréditaire par « une moindre intensité des symptômes, par l'intégrité des facultés intellectuelles et la conservation d'un bon état général » et s'expliquerait par la localisation, à certaines parties du tractus moteur, de localisations corticales primitivement diffuses. Le Professeur M. Claude insiste sur le fait que certains sujets ayant présenté une forme typique de chorée de Sydenham, conservent, après la guérison apparente de cette maladie, des petits mouvements choréiques, qui peuvent subir des recrudescences par crises.

En 1914, à propos d'un cas d'E. Dupré et Heuyer, intitulé : chorée chronique intermittente à début infantile, il déclare qu'il y a lieu de faire des réserves sur la disparition absolue de tout signe de chorée pendant la période dite de rémission. Depuis sa première communication, il a, en effet, « retrouvé fréquemment ces chorées persistantes de jeunes sujets que l'on croyait débarrassés de leur chorée et qui, à certaines périodes, manifestent encore un léger degré d'agitation motrice. Celle-ci peut même être difficile à distinguer des tics, et l'on voit parfois les tics coexister avec les désordres moteurs de la chorée ».

De leur côté, MM. Euzière et Margarot ont, en 1910, rapporté l'observation d'une femme de quarante ans chez qui, à six ans, était apparu un épisode encéphalitique ayant laissé à sa suite de la cécité et de

l'arriération mentale. Vers seize à dix-sept ans, se sont développés, chez elle, des troubles moteurs étiquetés chorée de Sydenham. Au début, les mouvements étaient si vifs et persistants qu'ils l'empêchaient de dormir et lui faisaient déchirer les draps de son lit. Peu à peu leur intensité diminua sans jamais cesser. De plus, la malade présente des troubles moteurs rappelant un peu ceux de la maladie de Parkinson : au moment où elle est le plus calme, on voit les doigts de la main animés de mouvements, qui sont cependant moins menus, moins rapides, plus étendus. Tantôt, les deux avant-bras en demi-flexion, elle s'attache à déboutonner son fichu, tantôt elle fait rouler ses pouces, puis voici que l'avant-bras est entraîné en une brusque contraction suivie d'autres, aussi brusques, aussi soudaines, et qui toutes ont pour caractère commun d'être anguleuses et non arrondies comme dans la chorée de Sydenham. A d'autres moments, les mouvements se généralisent à tout le corps ou du moins aux muscles de la nuque, si bien que la malade est violemment rejetée en arrière et se recule comme effrayée. Aux membres inférieurs et à la face, les mouvements sont nuls. Aux membres supérieurs, où en somme ils dominent, on les voit bien plus marqués du côté des extrémités qu'au niveau de la racine. Les émotions les exagèrent notablement, la volonté les réfreine quelque peu. A noter, à côté de l'existence de ces signes pyramidaux, l'exagération du réflexe rotulien, signe de Babinski, à gauche. Pour ces auteurs, la chorée persistante est toujours due à des lésions organiques du système nerveux, les unes antérieures à la chorée, comme dans leur cas, les autres consécutives à elle, qu'elles soient (M. Claude) ou non indépendantes de cette affection.

En 1926, il faut signaler le cas de MM. P. F. Armand-Delille et S. Vibert. Il concerne un enfant de quatre ans atteint depuis six mois d'un état choréique caractérisé par des mouvements involontaires d'un type

particulier. Né à sept mois, élevé au sein; marche très tard, à vingt-deux mois. La mère, actuellement bien portante, aurait eu à quatorze ans des troubles semblables à ceux qu'à l'enfant. A l'âge de trois ans et demi se sont manifestés chez l'enfant des mouvements involontaires, qui semblent avoir persisté sans modification depuis. Les mouvements involontaires sont du type choréiforme, mais cependant de peu d'amplitude, irréguliers, sans attitude, athétosiques, fréquents. Au niveau de la tête, mouvements de rotation allant parfois jusqu'à une position extrême. Mouvements d'élévation des commissures labiales. La ponction lombaire a montré une quantité d'albumine normale, sans leucocytose. Le Bordet-Wassermann est négatif dans le liquide. Mais le sucre y est très augmenté à 0 gr. 87. Le Bordet-Wassermann est faiblement positif dans le sang. Ni la liqueur de Boudin, ni le sulfarsénol n'ont modifié les caractères des mouvements choréiques de l'enfant. Syphilis héréditaire ? Peut-être, car la réaction de Bordet-Wassermann est positive pour le sang. Mais si cette hypothèse est exacte, pourquoi la même réaction est-elle négative pour le liquide céphalo-rachidien ? Encéphalite léthargique ? Une seule raison d'y penser : l'hyperglycorachie 0 gr. 87. Mais n'oublions pas que l'on ne retrouve pas de paralysies oculaires.

Le dernier cas, et non le moins intéressant, a été publié en 1934 par MM. Euzière, J. Vidal, H. Viellefont et J. M. Bert et concerne une femme âgée de soixante-et-un ans, sans la moindre hérédité. Vers l'âge de douze ans elle éprouva une grande frayeur à la vue d'une personne qui perd connaissance devant elle. Bientôt apparaissent des mouvements choréiques déterminant des difficultés dans la préhension des objets. En classe l'enfant empêche ses voisins de travailler. « Les troubles ont persisté quatre à cinq ans, mais d'une façon très irrégulière, entrecoupés de longues périodes d'accalmie pouvant atteindre six à huit mois ».

A quinze ans, menstruation, ayant paru améliorer l'état de la malade. A dix-sept ans, récidive, d'ailleurs discrète, se produit. A dix-neuf ans, la malade fait un rhumatisme articulaire aigu. Une fois mariée, cette femme devient enceinte cinq fois et à chacune fait une récidive. Postérieurement à ces grossesses réapparaissent par intervalles des mouvements choréiques assez discrets. Il en est ainsi pendant de longues années lorsque, en 1932, se produit une exacerbation brusque des manifestations choréiques. La malade est en proie à une véritable « folie gesticulatoire »; tout son corps est animé des mouvements qui réalisent des contorsions indescriptibles sans répit; il s'agit bien d'un état de mal choréique. L'intensité et l'amplitude des mouvements sont telles à ce moment que la malade, dont l'intelligence est intacte, demande elle-même à être isolée dans une cellule où elle couche sur un simple matelas. A côté des mouvements choréiques, on note le signe de Babinski positif, dont l'interprétation est rendue malaisée par l'existence de ces mouvements. L'examen de l'appareil cardio-vasculaire décèle l'existence de lésions importantes qui peuvent être considérées comme des séquelles de l'atteinte rhumatismale. On constate en effet, à l'auscultation, un souffle d'insuffisance mitrale intense, se propageant vers l'aisselle avec un souffle systolique plus atténué dans la région de la base. Il existe également un degré important d'arythmie extra-systolique. La pression artérielle est de 11 1/2-10 au Vaquez. Ce qui domine chez la malade, en plus des mouvements choréiques, améliorés par l'arsénic, c'est l'existence d'une réaction méningée d'ordre congestif : xantochromie, hyperalbuminose (1 gr. 50), réaction de Meyer, correspondant à une poussée évolutive, accompagnée d'azotémie (0 gr. 85) sans le moindre trouble mental.

Comment interpréter ce cas ? Assurément, il s'agit non de chorée de Huntington, mais de chorée vraie,

« rhumatismale », n'ayant sans doute jamais complètement cessé, procédant par poussées évolutives, et qui peut être considérée comme représentant « une forme de passage entre chorée aiguë et chorée chronique ».

Nous avons eu nous-même, l'occasion de suivre trois cas de cet ordre. Récemment, M. L. BABONNEIX a présenté à la Société de Neurologie un de ces cas de chorée prolongée. A ce propos, Monsieur le Professeur BARRÉ a fait remarquer que les chorées prolongées devenaient plus fréquentes depuis quelque temps et qu'il avait eu l'occasion, dans ces dernières années, d'en observer un certain nombre, surtout dans la région alsacienne.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

G... Renée, treize ans, nous est envoyée par Monsieur le Docteur Gaullieur l'Hardy, le 3 juin 1932, pour chorée datant de deux mois.

Antécédents héréditaires et antécédents personnels. Ils sont sans intérêt.

Histoire de la maladie : la maladie a débuté, en avril 1932, par quelques phénomènes généraux : malaise, fatigue, arthralgie du genou droit, et, surtout, par des troubles nerveux : céphalée, nausées, secousses électriques, diplopie, celle-ci ayant duré trois semaines. Quelques jours plus tard, la main devient maladroite, la fourchette échappe des doigts : le médecin, appelé, fait le diagnostic de chorée aiguë.

Etat actuel : il existe surtout des manifestations motrices, dont les plus nettes sont : la diminution de force de la main droite et l'existence des mouvements choréiques discrets.

Les réflexes tendineux sont conservés; le signe de Babinski fait défaut.

Si la sensibilité objective semble normale, l'enfant se plaint :

1°) d'engourdissement passager du côté droit;

2°) de douleurs du genou et du mollet droits;

3°) de gêne pour écrire, la main, au bout de quelques minutes, se contractant comme s'il s'agissait de crampe des écrivains; à noter encore l'existence d'un signe de Romberg manifeste.

On ne trouve aucun élément de la série encéphalitique : ptosis, salivation, myoclonies, etc...

L'état général est satisfaisant, les fonctions cardiaques normales, la tension artérielle de 12 1/2-7 1/2.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Une série d'injections intra-veineuses de salicylate de soude, prescrite aussitôt, détermine une amélioration marquée durant plusieurs mois, bien que les mouvements choréiques persistent, quoique très atténués.

En novembre, l'enfant est admise dans notre service.

Les symptômes dominants sont toujours, en plus de quelques mouvements choréiques, les phénomènes cérébelleux intéressant les membres du côté gauche, mais plus l'inférieur que le supérieur : dysmétrie, passivité, tremblement intentionnel, difficulté de la marche, de type cérébello-spasmodique. Les réflexes abdominaux font défaut. La station verticale, les yeux fermés, est impossible.

Il n'y a pas de troubles du langage. On ne trouve aucun signe d'hypertension intra-crânienne. L'examen des yeux, effectué à diverses reprises, par MM. Dupuy-Dutemps, par M. Coutela et par Mme Weisman-Netter, est, en effet, toujours resté négatif.

A la position lombaire, liquide clair, sans hypertension : 0 gr. 30 d'albumine. A la cellule de Nageotte, 1 leucocyte 8 par mmc. La réaction de Wassermann est négative pour le sang. La réaction de benjoin donne les chiffres suivants : 0000022222222220.

En janvier 1934, arthrite aiguë du genou droit, avec présence d'un petit épanchement, élévation légère de la température locale, existence d'un point douloureux situé à la partie antéro-interne du plateau tibial droit, diminution des mouvements actifs et passifs, atrophie discrète de la cuisse droite, sans adénopathie inguinale, sans vulvo-vaginite. Le Docteur Fayot conclut à une arthrite rhumatismale qui cède en une semaine à un traitement salicylé.

Le 13 mars, tout est rentré dans l'ordre et il n'existe aucun trouble nerveux, sauf, peut-être, un faciès légèrement figé.

Le 3 mai 1934, l'enfant nous est ramené parce qu'elle ne peut plus marcher. Les symptômes principaux sont alors : une difficulté de la marche, qui est, en plus, ébrieuse, avec tendance à la chute du côté gauche ; un signe de Babinski bilatéral ; une ébauche du triple retrait à gauche.

Le 17 mai, domine un syndrome cérébello-spasmodique, avec grosse dysmétrie du membre inférieur gauche, exagération des réflexes rotuliens, qui sont peut-être même polycinétiques, ébauche de clonus à droite, manifeste à gauche, signe de Babinski à gauche, hypotonie du pied droit, démarche difficile, par grandes enjambées irrégulières, les jambes écartées, la gauche étant lancée au loin avec brusquerie et maladresse, le pied correspondant frottant le sol par le bord externe, signe de Romberg ; l'équilibre ne peut d'ailleurs être gardé, même les yeux ouverts.

Aux membres supérieurs, dysmétrie légère, tremblement intentionnel du membre supérieur gauche, qui est peut-être le siège de mouvements involontaires.

Il n'y a ni paralysie des nerfs crâniens, ni phénomènes oculaires, ni modifications du psychisme, ni signes nets d'hystérie, ni stigmates d'hérédo-syphilis, ni manifestations cardiaques, mais :

1°) un état subfébrile, en rapport, au moins partiel, avec un mauvais état de la gorge, les amygdales étant tuméfiées et enflammées ;

2°) une abolition des réflexes abdominaux ;

3°) des troubles de la sensibilité profonde, surtout à gauche (perte de notion de position des orteils).

Le 23 juin, les phénomènes pyramidaux sont devenus encore plus nets ; démarche spasmodique, réflexes des membres inférieurs vifs, polycinétiques, clonus inépuisable à droite, s'arrêtant vite à gauche, signe de Babinski bilatéral ; les troubles cérébelleux existent toujours, mais sont en légère diminution.

Le 12 février 1935, à l'examen effectué avec M. S. Sigwald, nous constatons qu'il existe encore quelques mouvements choréiques aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

La marche est possible, quoique saccadée, sans déviation les yeux fermés. Il n'y a pas d'élargissement de la base de sustentation. Le signe de Romberg sensibilisé fait défaut. Les réflexes rotuliens sont normaux, le réflexe cutané plantaire normal, les réflexes achilléens très faibles, de même que ceux des membres supérieurs.

Les troubles cérébelleux se réduisent à une ébauche d'épreuve de Steward-Holmes bilatérale et à un peu d'hypotonie du membre supérieur droit.

Le 17 octobre 1935, la marche est meilleure, mais le signe de Babinski est toujours net à gauche.

Le 3 décembre 1935, nouvelle poussée fluxionnaire des genoux.

Le 1er décembre 1936, avec M. J. Sigwald, nous notons une marche saccadée, avec hésitation à l'occasion des changements de mouvements et léger déséquilibre. Le signe de Romberg fait défaut. La force des fléchisseurs des membres inférieurs est un peu diminuée. Les réflexes des membres inférieurs sont assez forts, mais il n'y a pas de clonus. On constate une légère dysmétrie des membres, un signe de Steward-Holmes très marqué de deux côtés et, à gauche, de l'adiadococinésie. Les réflexes abdominaux font défaut.

En mars 1937, avec M. Gisselbrecht, nous faisons les constatations suivantes :

Troubles moteurs : la démarche est incertaine et le signe de Romberg manifeste.

Très légère diminution de la force musculaire des extenseurs du pied.

Réflexes tendineux des membres inférieurs très vifs à gauche et, par instant, polycinétiques. Aux membres supérieurs aucune anomalie. Les réflexes abdominaux font défaut, les réflexes pubiens sont conservés. De même, le réflexe nauséeux du voile.

Réflexe oculo-cardiaque : ralentissement de 16 à la minute.

Réflexe pilo-moteur : l'horripilation est moins forte à gauche.

Le faciès est légèrement figé.

La manœuvre d'Oppenheim est positive de deux côtés.

Le signe de Babinski existe, la zone réflexogène remontant à deux travers de doigt sur la face dorsale externe du pied.

Il n'y a aucun trouble de la sensibilité, aucun trouble viscéral.

A noter toutefois que :

1°) la fréquence du pouls varie de 20 à la minute suivant le clinostatisme ou l'orthostatisme;

2°) au moment des règles, surviennent des arthralgies localisées aux genoux et aux chevilles et qui disparaissent au bout d'un ou deux jours.

En somme, syndrome cérébello-spasmodique, procédant par poussées, qui a débuté par des mouvements choréiques si nets que des neurologistes de la valeur de M. J. LHERMITTE ont fait, d'une façon ferme, le diagnostic de danse de Saint-Guy. Ce diagnostic a paru confirmé par l'apparition ultérieure, à diverses reprises, d'arthrite « rhumatismale » du genou.

Quant à la cause du syndrome, elle est bien malaisée à déterminer : sclérose en plaques au début ou encéphalite léthargique ? En faveur de la première hypothèse, on peut faire valoir l'association, aux phénomènes cérébelleux, des troubles pyramidaux, l'existence des secousses électriques, l'absence des réflexes abdominaux, les caractères de la réaction du benjoin; en faveur de la seconde, la diplopie initiale, d'une part, le faciès légèrement figé, de l'autre.

OBSERVATION II

X... Louis, cinq ans et demi, vu en novembre 1913.

Rien à signaler dans les antécédents, si ce n'est que sa mère est nerveuse, qu'il a plusieurs frères et sœurs lymphatiques et que lui-même a toujours été délicat.

Histoire de la maladie. — En 1912, à la suite d'une grippe

légère, sont apparus divers troubles nerveux : mouvements choréiques, ataxie, strabisme convergent, attitude inclinée à droite de la tête et du corps, hémiparésie droite. Depuis cette époque, l'état du jeune X... a passé par des alternatives d'amélioration et d'aggravation, et l'a conduit chez de nombreux médecins, dont les uns ont pensé à l' « encéphalite », d'autres à une chorée molle, à une polynévrite, à une maladie de Friedreich typique, à une hérédo-ataxie cérébelleuse.

Etat actuel. — Troubles de la mobilité. La démarche est difficile, ataxique, même avec tendance à la chute. Il existe, en plus :

1°) des mouvements choréiques légers, cessant la nuit ;

2°) une attitude forcée de la tête, inclinée à droite et tournée en avant ;

3°) du tremblement intentionnel ;

4°) une légère paralysie faciale gauche.

La parole est monotone, un peu saccadée. Les réflexes tendineux sont vifs. Il n'y a pas de trépidation spinale, pas de signe de Brudzinski, mais un signe de Babinski net surtout à droite. La sensibilité générale est intacte.

Examen des yeux (Docteur Dupuy-Dutemps). — Pas de lésion du fond de l'œil, en particulier, ni stase papillaire, ni atrophie des nerfs optiques. Réflexes pupillaires normaux. Strabisme convergent paralytique, survenu au moment de la première atteinte d'hémiparésie droite. Ce strabisme, qui ne paraît pas avoir varié depuis, est dû à une parésie accusée du droit externe gauche, côté opposé à celui de l'hémiparésie. Secousses nystagmiformes dans la position latérale des yeux (nystagmus paralytiques).

On ne constate ni gros troubles trophiques ou sphinctériens, ni altération de l'intelligence, ni lésion de la colonne vertébrale, ni modifications des réactions électriques.

En présence de ce cas, nous avons pensé qu'il s'agissait d'une lésion protubérantielle. Comment expliquer autrement la paralysie des VI^e^ et VII^e^ paires gauches contrastant avec l'hémiparésie droite ? Cette lésion, à

quoi l'attribuer ? A un néoplasme ? On pouvait y penser et, étant donné l'aspect cachectique de l'enfant, admettre, avec les réserves d'usage, l'hypothèse d'un tubercule siégeant sur la région protubérantielle. Mais pourquoi cette absence de signes d'hypertension intra-crânienne ? A une manifestation de l'hérédo-syphilis ? Ayant envisagé ce diagnostic, nous avons fait pratiquer, chez le père, une réaction de Wassermann, qui a été une fois fortement, et une autre fois entièrement négative. D'ailleurs, il n'existait, à notre connaissance, aucune raison valable d'incriminer le tréponème : aucune notion de spécificité, aucune constatation de « stigmates ». Nous avions donc, en 1914, conclu, par exclusion et sans nous illusionner beaucoup sur la valeur de ce terme, à une « encéphalite » survenue à la suite de la grippe. Nous avons, depuis lors, perdu de vue ce petit malade, mais nous pouvons aujourd'hui nous demander s'il ne s'agissait pas d'encéphalite léthargique. Ces mouvements choréiques diurnes, avec alternatives d'amélioration et d'aggravation depuis deux ans, cette attitude forcée de la tête, ces troubles de la parole lente, monotone, ce strabisme ne cadrent-ils point avec cette hypothèse ? Sans doute d'autres signes sont d'interprétation plus délicate, encore qu'on puisse les expliquer par des localisations spéciales des lésions propres à l'encéphalite léthargique.

OBSERVATION III

J... Robert, dix-huit ans.

Antécédents héréditaires et antécédents personnels. — Les parents sont en bonne santé. J... est fils unique. Il est venu au monde dans de bonnes conditions, après une grossesse normale, avec un poids suffisant. Les premières dents sont sorties à cinq-six mois ; il a fait ses premiers pas vers un an, mais a été un peu en retard pour parler.

A trois ans, il a eu la rougeole, à sept ans les oreillons, à dix ans la diphtérie. Un oncle paternel est interné pour arriération mentale et épilepsie.

Il n'y a pas d'antécédents nets de seconde génération et, en particulier, on ne note aucun cas de chorée dans les deux familles.

Histoire de la maladie. — Vers Noël 1931, chorée de Sydenham, peut-être précédée d'arthropathie du genou droit (?), ayant débutée par le côté droit et traitée par les médications classiques : antipyrine, liqueur de Boudin, salicylate de soude. Comme les mouvements involontaires continuaient, la médecin de famille envoie l'enfant chez le Docteur HILITH, qui le garde un an environ, par périodes d'un mois, pour cure à la liqueur de Boudin. A ce moment, il n'y a ni arthropathies, ni complications cardiaques, mais l'entourage a déjà noté de la salivation. Le strabisme n'a pas attiré l'attention. Il n'y avait ni fièvre, ni trouble de l'état général. Malgré le traitement, les mouvements choréiques ne s'arrêtaient pas, l'enfant nous est adressé .

Depuis cette époque, nous ne l'avons jamais perdu de vue, parce que, de temps à autre, il venait nous demander avis pour ce symptôme, qui existait à l'état isolé et qui, plus ou moins marqué et toujours prédominant à droite, ne disparaissait pour ainsi dire jamais complètement.

Les médications les plus diverses ont été essayées : salicylate de soude, bleu de trypan, en injections intra-veineuses, hyoscine, antipyrine, par la bouche, cicutine, en injections sous-cutanées, cet alcaloïde ayant, pour la famille, mieux réussi que tous les autres.

En 1936, avec M. GUILLY, nous constations chez lui des mouvements choréiques typiques prédominant sur le membre supérieur droit, où ils intéressent surtout les doigts, l'avant-bras et certains muscles de l'épaule (grand pectoral), mais atteignant aussi, quoique à un moindre degré :

1°) la face et, en particulier, l'orbiculaire des lèvres, les muscles de la langue ;

2°) le membre inférieur droit, où ils se localisent aux quadriceps, aux longs péroniers et aux extenseurs des orteils.

Il existe aussi quelques secousses choréiques :

1°) des muscles abdominaux ;

2°) des doigts et des orteils du côté gauche.

L'adiadococinésie est bilatérale.

Les réflexes de posture sont plus marqués à droite, où on les retrouve nettement sur le tendon des biceps.

La force musculaire est normale, la marche possible, quoique un peu déformée par instants, l'équilibre dans la station verticale parfait.

Les troubles de la sensibilité font défaut.

Les réflexes tendineux sont faibles, mais ils existent.

Il n'y a pas de signe de Babinski.

L'examen des yeux est négatif, abstraction faite d'une légère myopie.

Les troubles mésocéphaliques, de même que le hoquet, font défaut.

A la ponction lombaire, albumine : 0 gr. 25 ; cellules : 2,8. Bordet-Wassermann négatif.

En 1937, M. J. Sigwald retrouve les mêmes mouvements choréiques, mais l'adiadocinésie a disparu et les réflexes de posture sont devenus normaux.

Etat actuel : J... est revenu, il y a une huitaine de jours. pour :

1°) redoublement de ses mouvements nerveux,

2°) salivation.

L'examen du système nerveux, abstraction faite de quelques légers mouvements choréiques, localisés au membre supérieur droit avec un peu d'hypotonie de ce côté, et de l'abolition des réflexes abdominaux inférieurs, n'aboutit qu'à des résultats négatifs : il n'y a ni troubles pyramidaux, ni manifestations cérébelleuses, ni phénomènes parkinsoniens, ni signes d'hypertension intra-crânienne.

Les réflexes tendineux sont vifs, mais égaux des deux côtés, la sensibilité et les fonctions sensorielles normales, si l'on ne tient pas compte d'un léger degré de myopie.

L'intelligence est normale, le caractère un peu « batailleur ».

Le malade, n'ayant été vu qu'en consultation, une ponction lombaire n'a pu être faite. L'état général est excellent, le développement suffisant, les caractères sexuels secondaires très nets. Les battements cardiaques sont un peu sourds, sans qu'on puisse, à proprement dire, parler de souffle. La tension artérielle est de 14-8. Il n'y a chez le jeune J..., aucun signe de spécificité héréditaire ni de tuberculose. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

En somme, chorée persistante, puisqu'elle dure depuis neuf ans, qui, pour le moment, ne peut être étiquetée chorée chronique de Huntington, mais qui, si l'on tient compte : 1°) de son caractère évolutif; 2°) de la salivation qui accompagne les poussées aiguës; 3°) de l'évolution des mouvements volontaires qui tendent à prendre, par instants, le caractère rythmique; 4°) du faciès légèrement figé, peut, avec les réserves d'usage, être rattachée à l'encéphalite léthargique.

CONCLUSIONS

De l'analyse de ces quelques cas, tant personnels que pris dans la littérature, quelles conclusions tirer ?

— La première, c'est qu'il ne faut retenir que ceux où il s'agit de mouvements choréiques succédant immédiatement à une chorée aiguë, la prolongeant en quelque sorte :

Ainsi on éliminera :

1°) les autres mouvements involontaires : athétose, tics, spasme de torsion, etc..., avec lesquels les anciens auteurs les ont si souvent confondus;

2°) les chorées de Huntington survenues à l'âge mûr chez d'anciens choréiques;

3°) les chorées, symptomatique d'une syphilis cérébrale ou d'une paralysie générale infantile.

Ces éliminations étant faites, il reste très peu de cas probants.

— La seconde, c'est que les chorées prolongées relèvent de plusieurs causes :

— Les unes sont d'origine purement psychique. Nous n'en avons pas rapporté de cas, mais le Professeur HUTINEL nous en avait souvent montré, et il insistait beaucoup sur la nécessité, en cas de chorée prolongée, d'un isolement prolongé, rejoignant ainsi CRAMER pour

qui cet isolement sert de moyen à la fois diagnostique et thérapeutique.

— Les autres sont d'origine organique. Ici il faut distinguer au moins deux groupes de faits :

1°) Ceux qui relèvent de l'encéphalite léthargique (P. ARMAND-DELILLE et VIBERT, L. BABONNEIX, H. CLAUDE) comme en témoignent, les symptômes suivants : salivation, paralysies oculaires, faciès figé, transformation des mouvements qui, de choréiques, tendent, avec les années, à prendre le type parkinsonien.

2°) Ceux qui peuvent, avec les réserves d'usage, être considérés comme marquant le début d'une sclérose en plaques.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
DEBRE

Vu et Permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

Babonneix (L.) et Guilly (P.). — Chorées prolongées. Août 1939. (*Revue Neurologique*, n° 2).

Barbier (F.). — Traité pratique des maladies de l'enfance. Paris, 1861, 3e éd., in-8°, t. II, p. 329.

Cadet de Gssicourat. — Chorée. Traité clinique des maladies de l'enfance. Paris, 1887, 2e éd., p. 237.

Leroux (Ch.). — Chorées. Traité des maladies de l'enfance. Paris, 1905, 2e éd., in-8°, IV, p. 364-365.

Hutinel (V.) et Babonneix (L.). — Chorées. Les maladies des enfants. Paris, 1909, V, p. 793.

Cruchet (R.). — Chorées. La pratique des maladies des enfants. Paris, 1912, in-8°, V, p. 572.

Klippel (M.) et Weil (M.-P.). — Chorées. Nouveau traité de médecine. Paris, 1927, in-8°, t. XXI, p. 769.

Weill (E.) et Mouriquand (G.). — Chorées. Précis de médecine infantile. Paris, 1928, 4e éd., in-8°, p. 1028.

Rimbaud (L.). — Précis de Neurologie. Paris, 1939, in-16, 2e éd., p. 66.

Vogel (A.). — Petite chorée. Traité élémentaire des maladies de l'enfance. Paris, 1872, traduction de L. Calmann et Ch. Sengel, in-8°, p. 462.

Steiner (J.). — Compendium des maladies des enfants. Traduction P. Keraval. Paris, 1880, in-8°, p. 164.

Unger (L.). — Manuel de pédiatrie. Traduction française de Buck et de Moor. Paris, 1896, 2e éd., in-8°, p. 835.

OPPENHEIM (H.). — Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin, 1913, in-8°, II, p. 1715.

THIENRICH (M.) (Breslau). — Funktionnelle Erkrankungen der Nervensystems. (*Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler und Schlossmann.* Leipzig, 1906, in-8°, II, 2, p. 782).

CRAMER (A.). — Art Chorea minor in L. BRUNS, A. CRAMER und Th. ZICHEN. (*Handbuch der Nervenkrankheiten, inm Kindesalter.* Berlin, 1912, in-8°, p. 212-213).

WEST (Ch.). — Leçons sur les maladies des enfants. Traduction du Docteur ARCHAMBAULT. Paris, 1885, in-8°, p. 279.

D'ESPINE (A.) et PICOT (C.). — Chorée. Traité pratique des maladies de l'enfance. Paris, 1899, 6e éd., in-8°, p. 561.

SIMONINI (R.). — Manuele di pediatria. Torino, 1936, II, in-8°, p. 188.

VOISIN (Jules), VOISIN (Roger) et LÉPINAY (Max de). — Deux cas de chorée chronique de l'enfance. (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1907, t. 24, 3e série, pp. 907-912).

BRISSAUD (Edouard) et GY. — Paralysie générale progressive survenue chez le père et la fille. (*Société de Neurologie*, 21 janvier 1909, dans *Revue Neurologique*, 1909, n° 3, p. 160-161).

CLAUDE (H.). — Deux cas de chorée persistante. (*Société de Neurologie*, 3 juin 1909 et 1er juillet 1909; dans *Revue Neurologique*, 1909, t. I, n° 12, p. 804-805, et t. II, n° 14, pp. 931-934).

— Chorées persistantes et tics. (*Journal des Praticiens*, 1913, 8 novembre, n° 45, p. 721).

DUPRÉ (E.) et HEUYER. — Chorée chronique intermittente à début infantile. (*Société de Neurologie*, 2 avril 1914; dans *Revue Neurologique*, t. I, n° 8, pp. 595-604).

EUZIÈRE et MARGAROT. — Contribution à l'étude de la chorée chronique. Réflexion sur un syndrome choréique chronique.

(*Montpellier Médical*, 26 juin 1910, n° 26, pp. 601-606; cf. aussi la *thèse* de leur élève Brize. Les chorées persistantes, *Thèse*, Montpellier, 1910-1911, n° 33).

Armand-Delille (P.-P.) et Vibert (J.). — Chorée prolongée et vraisemblablement d'origine encéphalitique chez un jeune enfant. (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1926, séance du 10 décembre).

Euzière, Vidal (J.), Viallefont (H.) et Bert (J.-M.). — Sur un cas de chorée chronique de l'adulte consécutive à une chorée de l'enfance. (*Bulletins de la Société des Sciences Médicales et Biologiques de Montpellier*, 1934, XV, n° 8, pp. 395-397).

Babonneix (L.). — Chorée persistante. (*Société de Neurologie*, séance du 30 mars 1939; *Revue Neurologique*, 1939, LXXXI, n° 4, pp. 421-423).

R. Foulon, Imprimeur, 29, Rue Deparcieux, Paris (14e).